

## EDITORIAL

*Chère sage-femme,  
Ecoute... je te parle douillettement  
installé dans le ventre de ma mère.  
Encore lié à elle par ce cordon qui  
me nourrit sans effort. Bien à l'abri  
des regards curieux ou effrayés.*



*Mes parents le savent  
déjà et bien que prépa-  
rés, l'attente aura été  
longue, empreinte de  
questions, de colère,  
de tristesse. Mais peut-  
être ne le savent-ils pas*

*et il leur sera encore plus difficile  
de vivre mon arrivée au monde.*

*Alors, à toi qui seras là lors de ma  
naissance et qui a la capacité de  
nous aider, j'aimerais te dire ces  
quelques mots...*

*Lorsque tu verras pointer le bout  
de mon nez, ne t'affole pas. Réagi  
avec rigueur et sérénité. Et n'oublie  
pas de féliciter mes parents pour  
ce beau bébé. Rassure-les sans  
banaliser. Informe, écoute et laisse  
les émotions s'exprimer.*

*Blottis-moi sur ma maman, afin  
que je puisse poser ma bouche sur  
son sein. Même si celui-ci me sera  
difficile à téter. Plus tard, tu pour-  
ras aider mes parents à m'alimen-  
ter. Mais ne le fais pas à leur place,  
ils ont tant besoin d'être rassurés  
dans leur capacité à prendre soin  
de moi.*

*Soulage-les lorsqu'ils en auront be-  
soin; la fatigue et le découragement  
seront suffisamment présents  
durant mes premiers mois de vie.*

*Donne-nous du temps. Entoure ma  
famille afin qu'un lien fort et positif  
se crée. Nous en aurons tant besoin  
tout au long du chemin. Et ne les  
laisse pas tomber dès la sortie de la  
maternité.*

*Chère sage-femme, toi dont la pré-  
sence est indispensable au début de  
la vie, je te remercie d'être prête à  
m'accueillir au mieux avec ma fente.*

Isabelle Terzi Meurant

Présidente du Bouche à oreilles, association suisse romande des parents d'enfants et des personnes concernées par une fente faciale.

## Fentes labio-maxillo-palatines

## Une prise en charge

Les fentes labio-maxillo-palatines (LMP) sont des malformations fréquentes avec une incidence de 1/700 chez les couples sans anamnèse familiale positive. Toutefois, le plus souvent, lorsqu'un enfant naît avec une fente ou quand il y a un diagnostic prénatal, les parents ne savent rien de la malformation ni de l'impact à prévoir sur la qualité de vie de leur enfant. Pour les préparer au mieux, une équipe pluridisciplinaire du CHUV les prend en charge dans toute la Romandie.

Dr Judith Hohlfeld, ME

Ces malformations perturbent plusieurs fonctions essentielles au développement normal de l'enfant: son alimentation, sa parole et son audition et donc sa capacité de communiquer, sa dentition, son aspect esthétique et son équilibre psychique. Le traitement global doit être coordonné par une équipe pluridisciplinaire afin que l'offre thérapeutique soit aussi bien organisée que possible en fonction des besoins particuliers de chaque enfant. Cette prise en charge commence avec une collaboration étroite entre l'obstétricien qui suit la grossesse, l'équipe obstétricale présente à la naissance et le chirurgien pédiatre.



Originaire des USA, le Dr Judith Hohlfeld est arrivée en Suisse avec sa famille à l'adolescence. Après des études secondaires à Lausanne, elle étudie la philosophie et la psychologie à Boston, avant d'obtenir son diplôme de médecin à Lausanne en 1981. Spécialiste FMH en chirurgie pédiatrique en 1990, elle se spécialise en chirurgie plastique de l'enfant à Paris, avec le Prof. R. Malek. Depuis 1994, elle est chef du service de chirurgie pédiatrique au CHUV à Lausanne.

## La période périnatale

La naissance imprévue d'un enfant porteur d'une fente LMP est traumatisante pour les parents et malheureusement souvent aussi pour l'équipe obstétricale. Le choc initial est important et souvent suivi de sentiments de culpabilité infondés qui peuvent nuire sérieusement à l'établissement d'un bon lien entre les parents et leur bébé.

L'équipe obstétricale peut, dans le souci de ne pas donner de «fausses informations» se distancer des parents en attendant l'arrivée du pédiatre, augmentant encore leur sentiment de solitude. Il est essentiel que les parents puissent bénéficier très précocement d'un soutien psychologique ainsi que d'une information complète. Un entre-

tien avec un spécialiste de l'équipe pluridisciplinaire permet d'atténuer les difficultés durant cette période et nous avons organisé un service d'appel permettant un contact entre les parents et le chirurgien dans les heures suivant la naissance. Un des grands avantages de cette organisation est qu'elle permet également de renseigner le personnel soignant des maternités sur les soins particuliers à donner à ces nourrissons, notamment en ce qui concerne l'alimentation afin d'éviter les transferts vers des centres de néonatalogie qui sont le plus souvent inutiles. Au cours de ce premier entretien avec les parents, nous insistons sur le fait qu'il est impossible d'identifier une cause à la malformation dans la majorité des cas. Nous abordons systématiquement les causes connues (rubéole, cortisone, déficience en vitamines du groupe B surtout l'acide folique, excès en vitamine A, traitements maternels de benzodiazépines ou antiépileptiques), le plan thérapeutique prévu pour l'enfant étape par étape et nous montrons des photographies d'enfants pré-

sentant le même problème avant et après reconstruction chirurgicale. La problématique du contexte familial est discutée, avec, entre autres, l'annonce aux grands-parents et aux éventuels frères et soeurs. Les coordonnées des responsables du groupe de soutien parental «Le Bouche-à-Oreille» (voir encadré p. 34) leur sont fournies, ainsi

# globale pré- et postnatale

que la possibilité de bénéficier d'un entretien avec le psychologue faisant partie de l'équipe pluridisciplinaire.

## La prise en charge prénatale

Il arrive maintenant très souvent qu'une fente labiale ou labio-maxillaire soit repérée par l'obstétricien en cabinet ou par l'échographiste dès 12 semaines de grossesse. Le plus souvent, le diagnostic est posé lors de l'examen morphologique de 20 semaines quand l'examen de la face doit être complet. L'existence d'une fente palatine est beaucoup plus difficile à affirmer, mais l'apport récent de l'échographie en 3D permet souvent de préciser le diagnostic. La découverte d'une fente LMP doit faire rechercher d'autres malformations associées car il existe plusieurs centaines de syndromes polymalformatifs associant des fentes. Un caryotype est de rigueur puisqu'une fente se rencontre notamment en cas de trisomie 13 et 18 et d'autres anomalies chromosomiques. Actuellement on considère que le pronostic global de l'enfant dépend des malformations associées et, pour cette raison, le bilan doit être aussi complet que possible. Si les parents sont bien informés, il est très rare qu'ils envisagent une interruption de grossesse.

Notre expérience nous a montré qu'après une période initiale d'inquiétude intense, les parents bénéficient de façon importante de la préparation anténatale. Le chirurgien se tient à leur disposition et les revoit tous les mois s'ils le désirent pour répondre à leurs questions successives jusqu'à la naissance. A la naissance, le bilan est précisé et le plan de traitement élaboré. De plus, le diagnostic prénatal permet d'améliorer les conditions autour de la naissance. Les réactions inadéquates liées à la surprise, et le stress de la part des équipes soignantes ne se voient plus si l'équipe est informée et préparée. L'accueil de l'enfant est meilleur, dans une ambiance positive de soutien. Les parents interrogés a posteriori [1] se sont presque unanimement déclarés satisfaits d'avoir bénéficié du diagnostic prénatal et d'avoir eu la possibilité de se préparer et de préparer leurs proches à la naissance.



Fente labio-maxillaire gauche (FLM).

Photos: Equipe FLMP, CHUV



La même fente après chirurgie à 3 mois.

## Avant la chirurgie: l'alimentation

Beaucoup d'encre a déjà coulé et coulera concernant les techniques d'alimentation à proposer à un enfant porteur de fente, car le désir d'allaitement est fort et la déception vécue par la

mère et l'équipe infirmière devant la difficulté d'allaiter au sein sera très importante. Lorsque l'enfant présente une fente labiale ou labio-maxillaire, il n'a pas de problème particulier concernant son alimentation et peut se nourrir au sein. Par contre, lorsqu'il y a une fente palatine, il aura des difficultés. Les ré-



Fente labio-maxillo-palatine gauche, vue endobuccale



Fente labio-maxillo-palatine gauche



La même fente à 3 ans après deux opérations à 3 et 5 mois

rapide suffit pour que l'enfant s'alimente normalement. Une position verticale dans les bras évitera l'inondation des fosses nasales et les fausses-routes. Si la fente palatine est complète (avec ou sans fente labiale associée), nous proposons la fabrication d'une prothèse d'obturation faite sur mesure par l'orthodontiste de notre équipe pendant les premiers jours de vie.

Grâce à cette prothèse, l'enfant pourra être nourri au biberon normalement. Nous encourageons les mères à tirer leur lait quand cela est possible et l'alimentation au biberon peut ainsi être partagée entre les deux parents, permettant au père de participer plus activement aux soins de l'enfant. Les parents quittent en général la maternité après une durée de séjour habituelle sachant mettre et enlever une fois par jour la prothèse, et rassurés sur l'alimentation de leur enfant. Le sondage nasogastrique est à proscrire car il est seulement nécessaire dans les rares cas de séquence de Pierre Robin où le rétrognathisme et la chute de la langue en arrière perturbent la déglutition. Un sondage précoce est inutile et néfaste pour le maintien des réflexes normaux d'alimentation et est mal vécu par les parents.

La prothèse aidera l'alimentation, mais permettra aussi aux deux parties de la mâchoire supérieure de grandir en bonne position, protégées de l'appui de la langue jusqu'à l'intervention chirurgicale. Après l'opération, elle protégera les sutures des frottements de la langue et des aliments pendant la période de guérison qui durera 4 semaines.

## Le traitement chirurgical

Une reconstruction anatomique précoce durant les premiers mois de vie permet une croissance plus harmonieuse des structures de la face, pourvu que la chirurgie elle-même soit respectueuse des tissus et ne crée pas de cicatrices qui auront un effet négatif à long terme. Le résultat d'une technique chirurgicale ne peut être évalué avant que l'enfant ait fini sa croissance et que les besoins de chirurgie secondaire aient pu être mesurés. Nous avons adopté à Lausanne un schéma thérapeutique [2] qui a fait ses preuves à long terme et qui permet une réparation précoce et complète, une excellente qualité de phonation et un minimum de chirurgie secondaire:

- pour une FLMP complète: fermeture du voile (véloplastie) à 3 mois de vie;

flexes de succion et de déglutition sont normaux, mais la communication oronasale fait que l'enfant ne peut pas exercer la pression négative intrabuccale nécessaire pour vider efficacement le sein. Il dépensera donc beaucoup d'énergie en essayant de se nourrir au prix d'une mauvaise prise de poids au cours des premiers mois de vie, période pendant laquelle il est important que sa croissance se déroule harmonieusement. Nous pensons que l'essentiel est de trouver une solution qui:

- offre au bébé les avantages indiscutables du lait maternel sur les plans digestif et immunologique

- fournit de façon efficace la quantité de calories nécessaires dans un laps de temps raisonnable afin que l'enfant puisse avoir une croissance normale
- se rapproche autant que possible d'une forme d'alimentation habituelle pour dédramatiser la situation
- surtout de ne pas mettre la mère en situation d'échec pour ne pas accentuer le sentiment de culpabilité qui est presque toujours présent dans ces cas. Pour les enfants porteurs de fente palatine postérieure, qui ne concerne que les muscles du voile du palais, une tétine normale dont la fente a été prolongée pour permettre un débit plus



fermeture du palais osseux et de la lèvre à 5 mois

- pour une FLMP bilatérale: fermeture du voile à 3 mois; fermeture du palais osseux et de la lèvre d'un côté à 5 mois, fermeture du deuxième côté à 7 mois
- pour une fente palatine isolée: entre 3 et 6 mois selon la sévérité
- pour une fente labiale isolée ou labio-maxillaire (avec l'arcade dentaire): fermeture à 3 mois

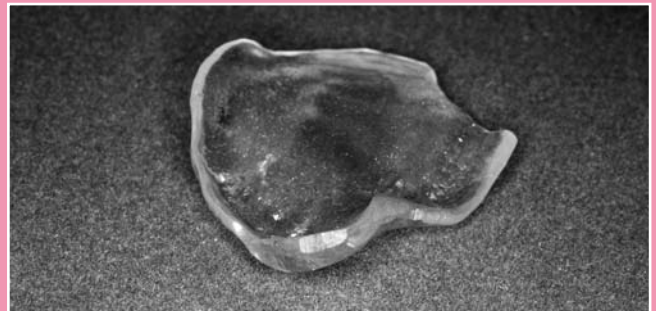
Les interventions sont effectuées lors de séjours hospitaliers courts, en général de 2 à 3 jours post-opératoires, avec la mère ou le père accompagnant qui réalimente son enfant dès le premier jour suivant l'intervention. Les enfants retournent à domicile sans calmants, avec une alimentation rétablie et des parents rassurés. Les contrôles cliniques espacés permettent de dépister des difficultés dans l'acquisition du langage dues soit au voile du palais cicatriciel, soit aux otites moyennes sécrétoires qui peuvent diminuer l'audition et par la suite l'acquisition du langage. Dès l'âge de 18 mois, les enfants sont intégrés dans les ateliers de langage bisannuels animés par la logopédiste spécialisée où, en compagnie d'autres enfants du même âge présentant une fente similaire, ils peuvent apprendre par jeux les exercices nécessaires. L'investissement, ou le réinvestissement dans la sphère orale est important pour une acquisition normale du langage. A partir de 3 ans, tous les enfants sont revus régulièrement à la consultation pluridisciplinaire où ils sont évalués sur le plan ORL, orthodontique, esthétique, psychologique et du langage. Une discussion du plan thérapeutique proposé pour les années suivantes a lieu avec les parents. Ceci facilite l'organisation des soins pour les parents, les informations étant transmises directement à ceux qui feront les soins près du domicile de la famille.

La chirurgie secondaire peut varier en fonction des demandes et besoins individuels des enfants. On distingue plusieurs périodes:

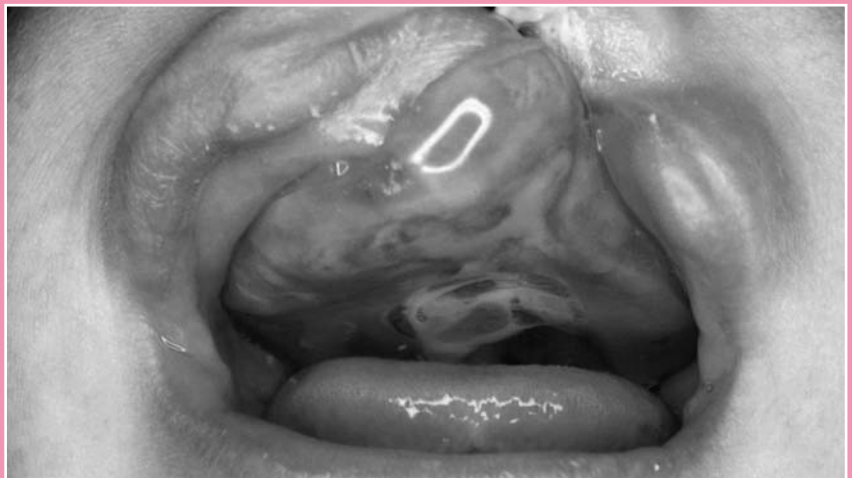
- 6-14 ans: pharyngoplastie pour corriger les défauts de prononciation (rhinolalie ouverte ou incompétence vélo-pharyngée) qui n'ont pas pu être éliminés par la logopédie
- 9-10 ans: greffe osseuse alvéolaire par le chirurgien maxillo-facial suivi de traitement orthodontique lorsque l'arcade dentaire est atteinte
- 15-18 ans: dernières interventions chirurgicales sur la cloison nasale et retouches esthétiques de la lèvre et du nez si nécessaires.



Fente labio-maxillo-palatine gauche.



Prothèse obturatrice palatine.



Prothèse en bouche.

La prise en charge des enfants présentant une fente est le travail d'une équipe pluridisciplinaire de spécialistes [3]: chirurgien pédiatre, orthodontiste, logopédiste, ORL pédiatrique, chirurgien maxillo-facial et psychologue. Le but de leur travail est d'offrir une qualité de résultat optimal en respectant les besoins individuels et familiaux de chaque enfant. La compréhension des problèmes par les parents et leur participation dans les décisions nécessitent une bonne collaboration et la transmission continue d'informations même avant la naissance. Le succès se mesure non seulement par un bon résultat

esthétique et fonctionnel, mais aussi par le bien-être psychique de l'enfant au cours de sa croissance et du jeune à l'aube de sa vie d'adulte. ◀

[1] Rey-Bellet C., Hohlfeld J.: «Prenatal Diagnosis of Facial Clefts: Evaluation of Specialised Counselling», *Swiss Medical Weekly*, in press, 2004.

[2] Psaume J., Malek R., Mousset M.R. et al.: «Techniques et résultats du traitement total précoce des fentes labio-palatines», *Folia Phoniatri (Basel)* 1986; 38:176-220.

[3] Dr G. Herzog et l'équipe pluridisciplinaire de Lausanne: «Le Sourire aux Lèvres», JPM Publications, 2003. Voir aussi le site internet de l'équipe pluridisciplinaire du CHUV: <http://www.flmp.ch/>